

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

560

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

André COTTARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 6 Août 1911, à Chambéry (Savoie)

PSEUDARTHROSE CONGÉNITALE
DE JAMBE
ET NEUROFIBROMATOSE

Président : M. MATHIEU, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1938

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

André COTTARD

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 6 Août 1911, à Chambéry (Savoie)

PSEUDARTHROSE CONGÉNITALE
DE JAMBE
ET NEUROFIBROMATOSE

Président : M. MATHIEU, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1938

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	CROUZON.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIÉTY	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri) .	Pathologie médicale.
BERNARD (Étienne)	Pathologie médicale.
BESANÇON (J.) ..	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER ...	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
GAYET.	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique
JOANNON	Hygiène.

MM.

LACOMME	Obstétrique.
LANTUÉJOUL ...	Obstétrique.
LAROCHE (Guy) .	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
M ^{me} J. LÉVY	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSI .	Neurologie et Psychiatrie
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.
PIÉDELIÈVRE ..	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHEZ	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÉNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT .	Physiologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER...	Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS...	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ..	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ.....	
BRULÉ		CADENAT.....	
CHABROL.....		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VALLERY - RADOT			
SÉZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

MONSIEUR ET MADAME ÉDOUARD COTTARD

MONSIEUR ALBIN CURET

Conseiller à la Cour de Cassation

A LA MÉMOIRE DE MA TANTE

MADAME V. JULIA

A MON PÈRE
LE PROFESSEUR E. COTTARD

*A qui je dédie ce travail, faible
témoignage de mon affection.*

ET A MADAME E. COTTARD, MA BELLE-MÈRE

A MA GRAND-MÈRE
MADAME ALBIN CURET

A MONSIEUR ET MADAME J.-J. COTTARD
MON ONCLE ET MA TANTE

A MES ONCLES ET TANTES
MONSIEUR V. JULIA
LE DOCTEUR ET MADAME G. DE SABLET

*Pour toute la reconnaissance que
je leur dois et en témoignage de ma
profonde affection.*

A MADAME LA DOCTORESSE J. CHADZINSKA

*Le faible témoignage de ma res-
pectueuse affection et de ma pro-
fonde gratitude.*

A M. LE PROFESSEUR ET A MADAME LOUIS GAUCHER

*Toute ma reconnaissance et ma
respectueuse affection.*

A MES FRÈRES, MES SŒURS, MES COUSINS
TOUS MES PARENTS
TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MATHIEU

*Pour l'honneur qu'il nous a fait
en acceptant la présidence de cette
thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. DUCROQUET

*Qui nous a donné le sujet et nous
a guidé dans sa réalisation.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MONDOR

Hommage respectueux.

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stages

MONSIEUR LE PROFESSEUR CUNÉO
MONSIEUR LE PROFESSEUR RATHERY,
MONSIEUR LE PROFESSEUR BAUDOUIN
MONSIEUR LE PROFESSEUR GOUGEROT
MONSIEUR LE DOCTEUR LÉVY-SOLAL

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHEVASSU
MONSIEUR LE DOCTEUR ROUGET
MONSIEUR LE DOCTEUR DESPLATS
MONSIEUR LE DOCTEUR AMEUILLE
MONSIEUR LE DOCTEUR MARTIN
MONSIEUR LE DOCTEUR MADIER

A MES MAÎTRES A LA FACULTÉ

A MON MAÎTRE MONSIEUR LE DOCTEUR GARRELON

Chef des travaux de physiologie

A MES CONFÉRENCIERS

INTRODUCTION

Nous tenons avant toute chose, dans ces quelques mots d'introduction, à remercier tout particulièrement Monsieur le Docteur Robert DUCROQUET qui nous a fourni le sujet de cette thèse et les principales observations qui lui ont servi de base. L'attention bienveillante et les conseils nombreux qu'il n'a cessé de nous prodiguer en ont permis la réalisation.

Nous remercions également Monsieur le Professeur MATHIEU de l'honneur qu'il veut bien nous faire en acceptant la présidence de cette thèse.

Jusqu'ici la pseudarthrose et les inflexions congénitales du tibia, du péroné ou des deux os de la jambe ont été considérées faute de mieux comme une affection autonome d'origine obscure et de pathogénie discutée.

A la lumière de quelques observations personnelles et d'un certain nombre d'autres prises dans la littérature de ces dernières années, nous nous proposons d'essayer d'éclairer l'origine de cette affection.

Nous en tirerons quelques déductions tant pathogéniques que thérapeutiques et même légales qui, sans malheureusement résoudre le problème, auront — croyons-nous — le mérite d'en simplifier les données.

DESCRIPTION OU SYMPTOMES

Inflexion et pseudarthrose congénitale ne se distinguent que par une atteinte plus ou moins grande du trophisme osseux.

Il s'agit d'une seule et même affection à laquelle certains de ces caractères ont permis de donner une individualité propre.

Quel qu'en soit le degré, on reconnaît toujours au niveau de la lésion toutes les parties constituant le squelette jambier. Nettement séparée par ce fait des autres anomalies congénitales des membres, l'affection qui nous intéresse est une « dysplasie ou agénésie segmentaire du squelette jambier siégeant, dans la règle, à l'union de ces $2/3$ supérieurs et de son $1/3$ inférieur ». Uni ou bilatérale, elle frappe le tibia et le péroné ensemble ou séparément et s'accompagne constamment de troubles de la croissance et du développement du ou des membres atteints.

Ces troubles de développement, autant musculaires qu'osseux, tirent leur intérêt de leur constance, mais surtout de la gêne fonctionnelle parfois considérable qu'ils entraînent.

En règle, directement proportionnels au degré des

lésions, ils sont peu marqués dans de nombreux cas d'inflexion ; ils peuvent au contraire atteindre dans certaines pseudarthroses un degré tel que le malade préfère à l'emploi d'un appareil de prothèse compliqué l'amputation pure et simple de ce membre qui le gêne.

Cette atrophie, qui peut intéresser tout le membre, est en réalité surtout marquée au niveau du segment sous-lésionnel ; on a même noté dans certains cas (KIRMISSON, REICHEL) un allongement compensateur du fémur.

INFLEXION. — Ce sont des déformations sans mobilité anormale, et comme nous l'avons vu, de siège constant. Elles consistent en une coudure, à convexité le plus souvent antérieure et légèrement déjetée en dedans (Notons cependant qu'on a signalé quelques cas de coudure à convexité postérieure (ROCHER) et même externe (DELAUNAY)).

Formant généralement un angle obtus, elle peut cependant atteindre l'angle droit et même le dépasser chez le grand enfant qui marche et chez l'adulte. Le bord tibial antérieur allant parfois jusqu'au contact de la face dorsale du pied dont la déformation en talus est alors maximum.

Au sommet de la déformation généralement angulaire, quelquefois curviligne, on note une petite dépression cutanée, linéaire, arrondie ou étoilée, n'adhérant pas à l'os, mais au niveau de laquelle la peau est souvent moins mobile. (L'existence de cette lésion cutanée ne serait pas constamment relevée).

En général légère à la naissance, l'inflexion n'attire souvent l'attention que plus tard, quand elle s'accroît sous l'influence de la marche ou d'une poussée évolutive de la maladie.

Découverte, elle peut, soit garder sa forme primitive, soit augmenter avec l'âge et sous diverses influences (poids, poussée évolutive, etc...) soit enfin se fracturer spontanément ou à l'occasion d'un traumatisme, parfois insignifiant, accidentel ou thérapeutique (ostéoclasie de redressement), et donner lieu alors à une pseudarthrose sans aucune tendance à la consolidation.

PSEUDARTHROSES. — Qu'elles soient primitives ou secondaires à une inflexion, les pseudarthroses congénitales présentent un grand nombre de formes, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue de l'impotence fonctionnelle qu'elles déterminent. Entre la pseudarthrose fibreuse serrée, sans presque de mobilité anormale, et l'absence totale de tout un segment de diaphyse osseuse, on rencontre en effet tous les intermédiaires.

Mais quel qu'en soit le degré, ces lésions n'ont pas de tendance à la guérison spontanée, et une prudence extrême devra présider à toute décision chirurgicale au cas où celle-ci serait jugée indispensable.

L'échec opératoire, malheureusement si fréquent dans cette affection, risquerait de priver le malade d'une fonction dont l'usage reste possible jusqu'à un degré avancé des lésions.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

INFLEXIONS. — Ce sont des coudures de l'extrémité inférieure de la diaphyse osseuse sans trace de fracture, s'accompagnant d'une diminution de la longueur des os avec retard des points d'ossification de la jambe et du pied, point épiphysaire tibial inférieur surtout. La corticale est épaissie, surtout au niveau de la concavité, la lumière médullaire est très diminuée, et peut même être complètement oblitérée.

On se trouve en présence d'un os éburné, à moelle fibreuse et à périoste épaissi donnant dans l'ensemble l'impression d'une ostéite guérie (NOVÉ-JOSSERAND).

L'examen microscopique de la fossette cutanée montre des lésions atrophiques, faisant penser plutôt à un processus externe qu'à une lésion d'origine profonde.

PSEUDARTHROSES. — Au niveau du tibia, on trouve une atrophie osseuse avec friabilité des tissus à prédominance centripète, plus accentuée au niveau du segment inférieur.

Tantôt c'est un trait de fracture avec cal fibreux très serré, au niveau duquel la mobilité anormale est difficilement mise en évidence, et les déformations analogues à celles des inflexions congénitales.

Tantôt l'extrémité arrondie d'un des segments s'articule avec l'extrémité de l'autre, creusée en cupule, formant alors une néarthrose au niveau de laquelle on a même signalé l'existence de synoviale (NOVÉ-JOSSERAND).

Tantôt c'est une véritable perte de substance avec des extrémités osseuses effilées réunies entre elles par un pont fibreux ou fibro-cartilagineux plus ou moins ossifié.

Macroscopiquement, le cortex, alors compact et aminci, véritable lame papyracée, voisine avec un tissu fibreux rougeâtre et friable.

Rarement indemne, le péroné est exceptionnellement atteint seul. Souvent plus long que le tibia, il peut décrire alors des courbes diverses qu'on a pu comparer à un Z allongé.

Presque toujours atteint en cas de pseudarthrose lâche, on peut voir alors, avec un segment inférieur réduit aux seules épiphyses, un raccourcissement considérable du membre par suppression des cartilages de conjugaison.

Microscopiquement, les coupes de fragments prélevés en pleine lésion ont montré (COMPÈRE) une coexistence au niveau de la corticale de zones de résorption plus ou moins kystiques, et de zones d'ostéogenèse d'origine cartilagineuse et fibreuse. Et au niveau de la cavité médullaire un tissu rougeâtre, friable, composé de tissu conjonctif dense, parsemé de plages de cellules ostéoïdes.

Cette description microscopique peut faire penser aux lésions que l'on rencontre dans l'ostéite fibro-géodique décrite par Recklinghausen.

Cette coïncidence nous semble mériter quelque attention, nous y reviendrons tout à l'heure.

PATHOGÉNIE

Nous voici donc en présence d'une affection bien individualisée, et dont les modalités et la symptomatologie ont été parfaitement étudiées dans de nombreux travaux anciens et récents.

Quelle en est l'origine, à quoi peut-on la rattacher ? Questions primordiales sur lesquelles de nombreuses hypothèses ont été émises.

Les uns ont invoqué le traumatisme tant direct qu'indirect, l'origine amniotique, ou obstétricale.

Les autres ont voulu la rattacher à diverses manifestations pathologiques : ostéomalacie, rachitisme, syphilis, ostéite fibreuse localisée...

On sait seulement que l'on se trouve en présence d'un tissu osseux dystrophie, à faible vitalité, et dont la résistance amoindrie est probablement due à une déficience de l'appareil vasculaire (CODIVILLA) ou à des troubles vaso-moteurs d'origine sympathique (ARMELIN).

Mais quelle est la cause première de cette déficience ? Aucune des explications données jusqu'ici n'a semblé devoir résoudre la question d'une manière définitive.

C'est pourquoi nous nous permettons d'exposer ici, à la suite du Docteur DUCROQUET, divers faits qui nous ont paru mériter une attention toute particulière.

Neuf fois, sur les dix observations de pseudarthroses et inflexions congénitales de jambes, relevées par nous dans le Service du Docteur DUCROQUET depuis 1934, nous retrouvons l'existence de neurofibromatose fruste ou évidente, personnelle ou familiale.

Dans un seul cas, le dixième, nous n'avons pu mettre en évidence de signes nets de cette affection, mais il est à noter que c'est aussi le seul cas où aucune enquête familiale précise ne nous a été possible.

Devant la constance de ces faits il est permis de se demander s'il ne s'agit pas, dans ce dernier cas, d'une manifestation isolée d'une neurofibromatose à la 3^e ou 4^e génération, et de penser que nous sommes en présence d'une notion étiologique, sinon pathogénique, nouvelle.

Un exposé rapide des observations relevées par nous pendant ces quatre ans, et la reproduction des documents photographiques et radiographiques qui s'y rapportent seront certainement un des meilleurs arguments que nous puissions apporter à notre démonstration.

OBSERVATIONS

1^o Pen..., Denise, 10 ans. Nous n'avons aucun renseignement sur le père, la mère invoque un traumatisme à la naissance ayant provoqué la fracture. A été adressée au Dr DUCROQUET pour appareillage par son chirurgien le Dr OBERLIN, chirurgien des Hôpitaux. La malade présente tous les signes d'une pseudarthrose fibreuse serrée. Elle est couverte de taches pigmentaires « café au lait ». Nous appareillons cette enfant depuis trois ans. Développement des os de la jambe, sans consolidation.

Elle a été opérée 4 fois (Fig. 1).

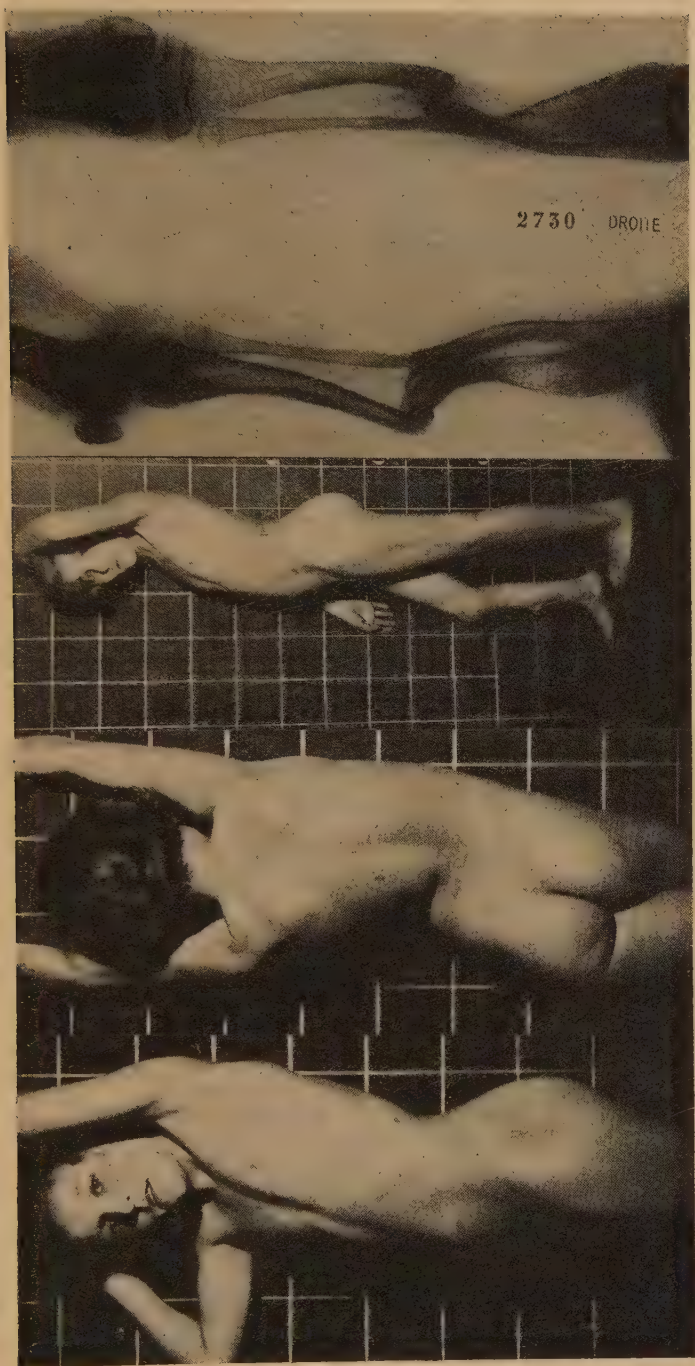


Fig. 4. — Pseudarthrose congénitale du tibia opérée 4 fois. Taches pigmentaires.

2° Ben..., Fernande, 14 ans, La. mère qui refuse d'être examinée invoque le traumatisme obstétrical dans la genèse de la fracture qui ne consolida pas.

Nous fut adressée en consultation par le D^r LAYANI.

Pseudarthrose typique, avec consolidation péroné à tibia relative.

Opérée six fois, dont une sympathectomie péri-fémorale.

Couverte de taches « café au lait ». N'a jamais marché qu'à l'aide d'un appareil à contre-appui tibial. (Fig, 2)

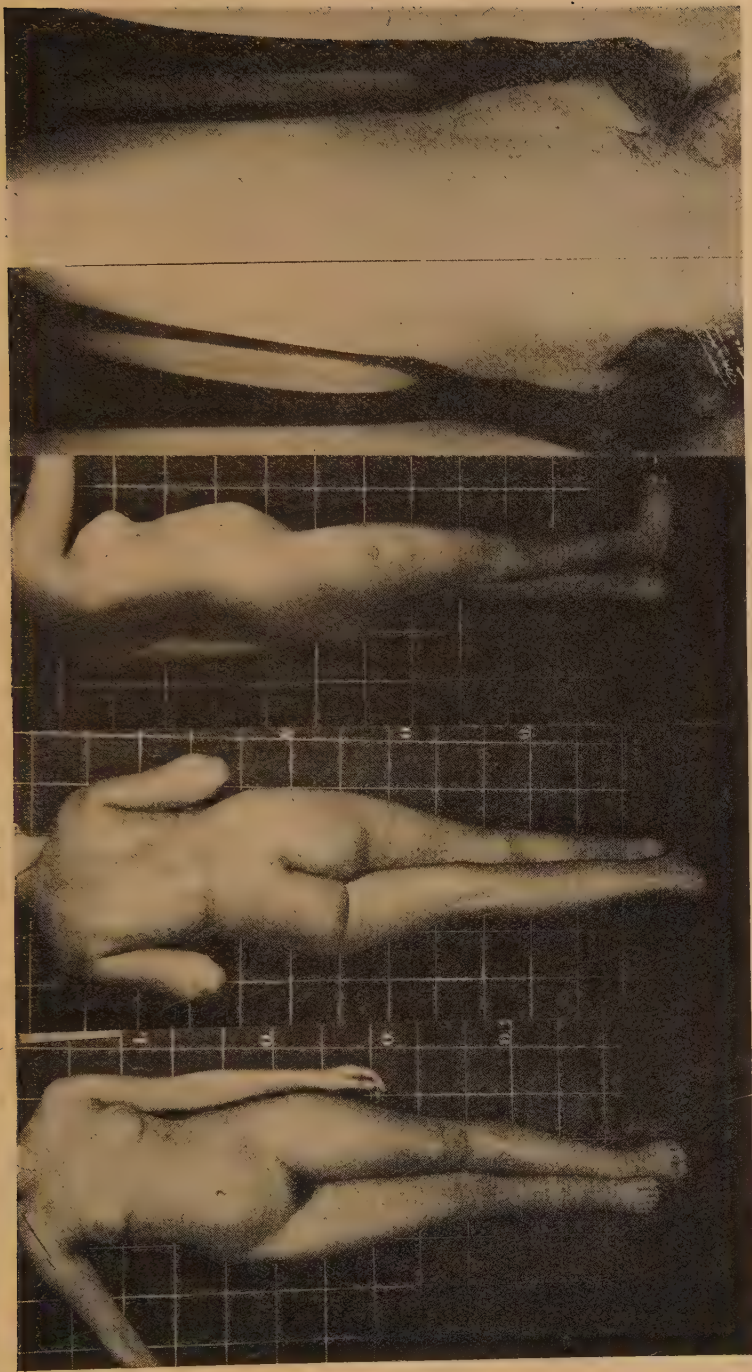


Fig. 2. — Pseudarthrose congénitale du tibia opérée 6 fois dont une sympathectomie fémorale. Taches pigmentaires multiples.

3^o Cos...; Alfred, 65 ans, antécédents héréditaires inconnus. Son père aurait présenté la même affection.

Vient pour une pseudarthrose qui daterait de la naissance. Aurait eu à ce moment-là la jambe brisée.

Pseudarthrose typique non opérée. Maladie de Recklinghausen typique : malade couvert de taches pigmentaires, de tumeurs cutanées, et présentant de nombreux névromes (Fig. 3 et 4).



Fig. 3.

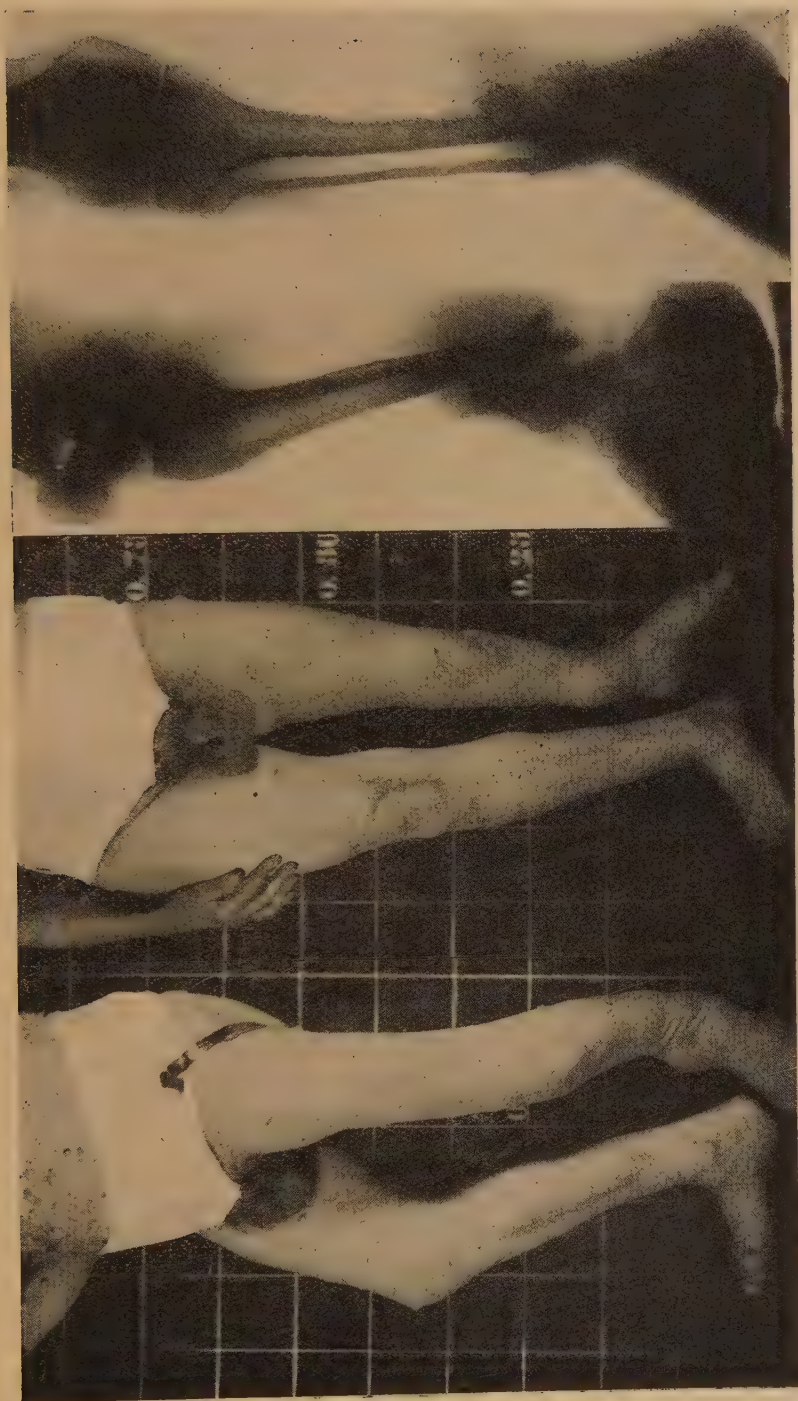


Fig. 4.

Fig. 3 et 4. — Pseudarthrose congénitale du tibia chez un malade présentant une maladie de Recklinghausen complète et typique.

4^e Ve..., Claude, 4 ans 1/2. (Obs. GRENET-DUCROQUET).
Antécédents héréditaires. Mère couverte de taches multiples.
A refusé la photographie.

Antécédents personnels. Naissance normale. La mère



Fig. 5. — Pseudarthrose congénitale des deux os
de la jambe gauche. Nombreuses taches pigmentaires.

pense que la fracture daterait de la naissance et n'aurait pas consolidé.

Examen : Pseudarthrose à consolidation tibio-péronière,
couvert de taches pigmentaires (malade perdu de vue)
(Fig. 5).

5^o Br..., Michel, 3 ans (Obs. GRENET-DUCROQUET).
Observation familiale : *Michel* : taches pigmentaires discrètes, malformation du tibia gauche. *Bernard* : 4 ans 1/2, forme uniquement pigmentaire. *Mère* : 35 ans 1/2, neuro-fibromatose forme complète (Fig. 6 et 7).



Fig. 6.



Fig. 7.

Fig. 6 et 7. - Inflexion congénitale du tibia gauche chez l'un des frères. Taches « café au lait » chez les deux frères. Neurofibromatose typique chez la mère.

6° Mer..., Huguette, 12 ans (Obs. familiale). Antécédents héréditaires. La mère présente de nombreuses taches.

Inflexion congénitale du tibia à la naissance, taches café au lait multiples.

La mère vient parce que la déformation augmente. A l'examen déformation à angle ouvert en arrière. Les radios montrent une zone géodique postérieure.

Le Dr DUCROQUET a conseillé un appareillage de contention (Fig. 8 et 9).



Fig. 8.



Fig. 9.

Fig. 8 et 9. - Inflexion congénitale du tibia droit et taches « café au lait ». Neurofibromatose typique chez la mère.

7^o Tard..., Philippe, 5 ans. Antécédents héréditaires : Père : pas de renseignements. La mère présente quelques taches café au lait. Et lui-même en présente plusieurs au niveau de la face et du cuir chevelu.

Déformation nette dès la naissance aux deux tibias, augmentant de plus en plus.

A consulté dans plusieurs services où l'on parla d'ostéotomie pour déformation rachitique.

Les deux tibias sont très incurvés à sinus ouverts vers l'arrière. Aspect polykystique de la zone de déformation.

Les radios prises à deux ans d'intervalle montrent une légère accentuation, si bien que nous conseillons un appareillage (Fig. 10 et 11).



Fig. 10.

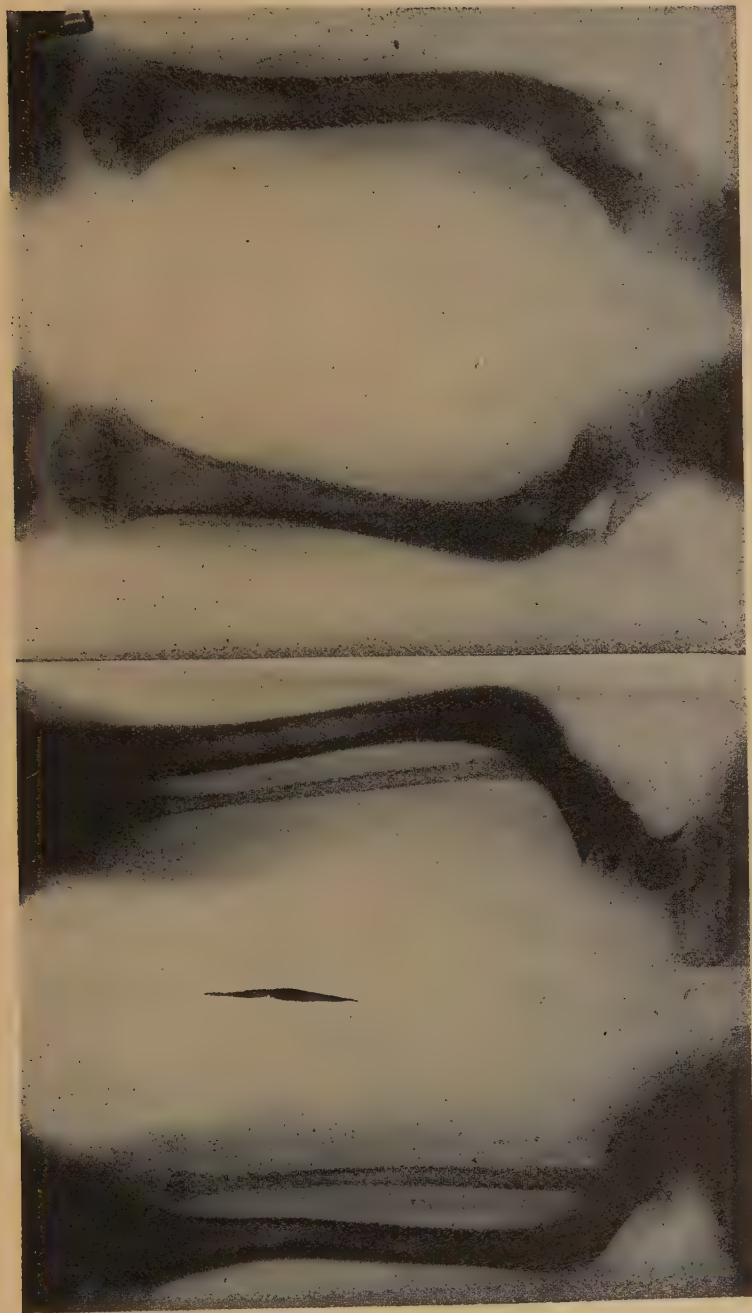


Fig. 11.

Fig. 10 et 11. — Inflexion congénitale bilatérale des deux os de la jambe. Taches « café au lait » comprenant une mèche de cheveux plus claire. Petites taches chez la mère.

8° Thon..., Henriette, 37 ans. Inflexion congénitale de jambe avec énorme raccourcissement (20 centimètres). N'a accouché que tardivement avec un appareillage de compensation.

Taches discrètes, dont une sur la jambe atrophiée. Les radios montrent un raccourcissement avec inflexion du tibia en avant (Fig. 12).



Fig. 42. — Malformation congénitale de la jambe gauche. Taches pigmentaires.

9^o Cros..., Joseph, 2 ans. Né avec déformation tibiale.

A l'examen : pseudarthrose congénitale des deux os de la jambe, confirmée par la radiographie.

Le corps de cet enfant est couvert de taches « café au lait » qui semblent depuis peu, devenir plus foncées (Fig. 13).

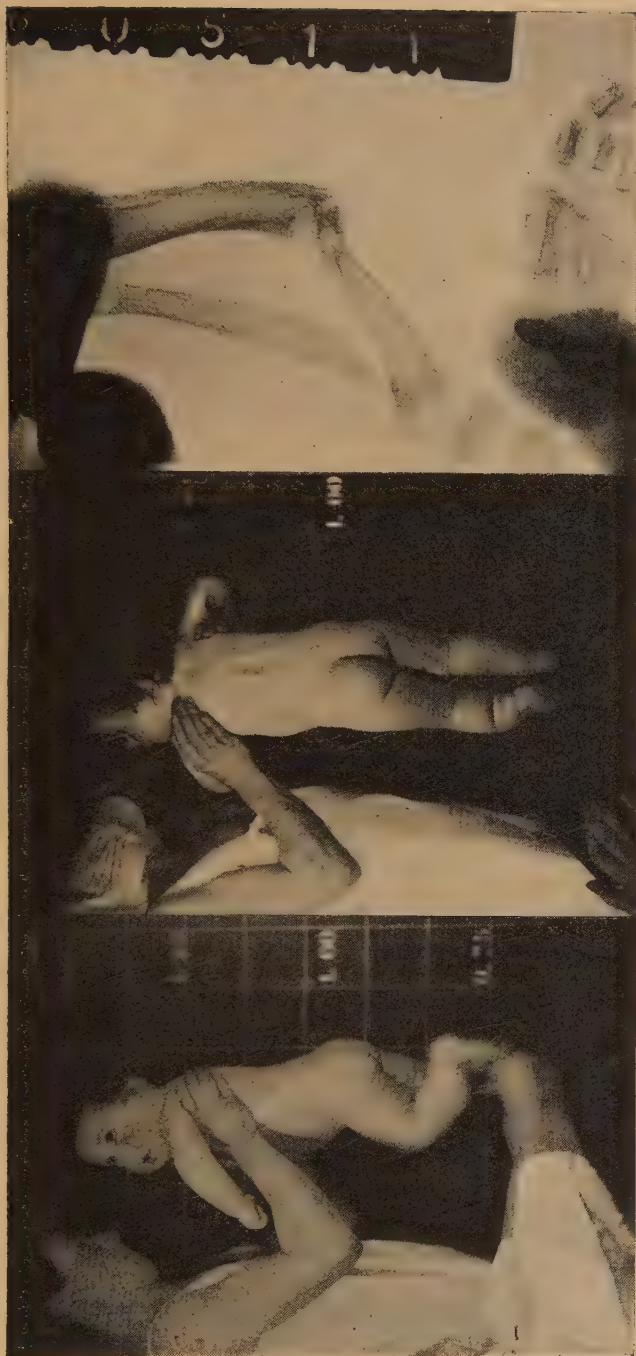


Fig. 13. — Pseudarthrose congénitale des deux os de la jambe. Taches pigmentaires multiples.

10. Div..., Denise, nous citons pour mémoire le seul cas où nous n'avons pu retrouver aucun élément cutané, pigmentaire, ou tumoral, associé à la lésion tibiale congénitale.

Dans ces observations, 9 fois sur 10 nous notons chez le malade ou les parents l'existence d'une neurofibromatose incontestable.

8 fois coexistence de l'affection osseuse congénitale (5 pseudarthroses et 3 inflexions) et de neurofibromatose de forme pigmentaire pure (THIEBERGE).

1 fois coexistence d'une inflexion et de forme complète de neurofibromatose.

5 fois enfin on a pu relever l'existence chez l'un des parents d'une neurofibromatose pigmentaire (3) ou complète (2).

Enfin, en parcourant la littérature nous avons trouvé sous la plume de divers auteurs la mention sans commentaire de signes de neurofibromatose chez des malades atteints de pseudarthrose congénitale de jambe.

1^o Un cas rapporté par DUJARRIER et TOPANSKHAN où ces auteurs notent chez un garçon âgé de dix ans la coexistence d'une pseudarthrose congénitale du tibia gauche, et d'une tumeur cutanée de la nuque, au niveau de laquelle la peau avait pris une teinte « café au lait » et qui s'est révélée, après exérèse et examen histologique, être un neuro-fibrome.

2^o Un cas de POLOSSON, GIBERT et DECHAUME.

Il s'agit d'un malade âgé de 41 ans, qui présente une maladie de Recklinghausen typique et une inflexion évolutive du tibia gauche (suite de fracture ayant paru se consolider, survenue à l'âge de 4 ans).

3° Un cas de BROCA :

Un enfant de dix ans présente une neurofibromatose (taches « café au lait », névromes multiples surtout médians et intercostaux), et une scoliose avec raccourcissement du membre inférieur droit et pseudarthrose congénitale du péroné.

4° Un cas de DUJARRIER.

Il s'agit d'un enfant opéré trois fois pour pseudarthrose congénitale des deux os de la jambe, qui finit par se consolider, mais chez lequel on voit bientôt évoluer une scoliose très marquée à convexité dorsale droite (dont l'aspect clinique rappelle une déformation type Recklinghausen).

5° DESGOUTTES et MARTIN parlent d'un cas où chez un malade atteint de neurofibromatose survient une fracture spontanée du tiers inférieur des deux os de la jambe, suivie de pseudarthrose d'aspect clinique et anatomique typique.

6° et 7° Enfin M. MOUCHET signalait à la séance de l'*Académie de Chirurgie* du 23 juin 1937 avoir remarqué deux fois une coexistence de pseudarthrose congénitale et de taches cutanées « café au lait » multiples.

On connaît depuis longtemps l'existence de lésions osseuses dans la neurofibromatose, mais elles ne figuraient d'ordinaire dans les descriptions qu'à titre de symptôme éventuel et accessoire.

Les travaux de PUECH, la thèse de Gisèle ARMELIN, celle de BROCHARD et les récentes publications de GRENET, DUCROQUET, ISAAC GEORGES et MACÉ, en mettant en évidence leur gravité, leur fréquence, et la diversité considérable de leurs manifestations, ont permis de classer ces déformations osseuses, à côté de sa triade symptomatique, parmi les signes cardinaux de la neurofibromatose.

L'individualisation d'une forme fruste pigmentaire et osseuse de cette affection a permis de jeter un jour nouveau sur un monde de déformations osseuses d'origine congénitale à évolution variable et à manifestations déconcertantes, et d'attribuer à leur ensemble une origine commune.

Nous nous trouvons donc en présence de deux catégories de lésions atteignant le squelette et en rapport étroit avec la neurofibromatose.

Les unes, à formes multiples et à localisations diverses, ne sont qu'une des manifestations de cette maladie et sont partie intégrante de sa symptomatologie.

Les autres, à localisation unique et à manifestations toujours identiques, dont le degré seul varie avec les malades, atteignent des individus chez lesquels on retrouve avec une constance troublante (si on les recherche systématiquement) des signes de cette affection.

Une étude parallèle et rapide de ces deux sortes de manifestations osseuses nous paraît être intéressante à faire.

I. — CARACTÈRE CONGÉNITAL

Comme les pseudarthroses et inflexions de jambe que nous étudions, la neurofibromatose est une affection congénitale.

Son caractère familial et sa transmission héréditaire sont connus depuis longtemps. Nous n'en prendrons pour preuves nouvelles que quelques cas bien typiques :

Tel celui de cette famille où la grand'mère, la mère et la fille présentaient, avec une triade symptomatique nette, une scoliose notable (fig. 14 et 15).

Ou celui de cette autre où l'on trouve chez la fille des taches pigmentaires discrètes et où l'examen de la mère révèle une maladie complète : névrome, tumeur cutanée et taches pigmentaires.

Ou enfin celui, plus particulièrement digne de retenir l'attention des chirurgiens, de cet enfant de douze ans hémiplegique, opéré quelque temps auparavant d'un neurofibrome de la zone rolandique, et dont l'examen cutané révéla seulement deux taches pigmentaires isolées. On demande à voir les parents et on découvre que le père avait été moulé de pied en cap et que ce moulage constituait au musée de l'Hôpital Saint-Louis, un exemple typique de la neurofibromatose la plus complète.

II. — APPARITION ET ÉVOLUTION

On a décrit dans la neurofibromatose deux sortes de lésions osseuses d'aspect et d'évolution identique.

La Grand'Mère.



La Mère.



La Fille.



Fig. 14.

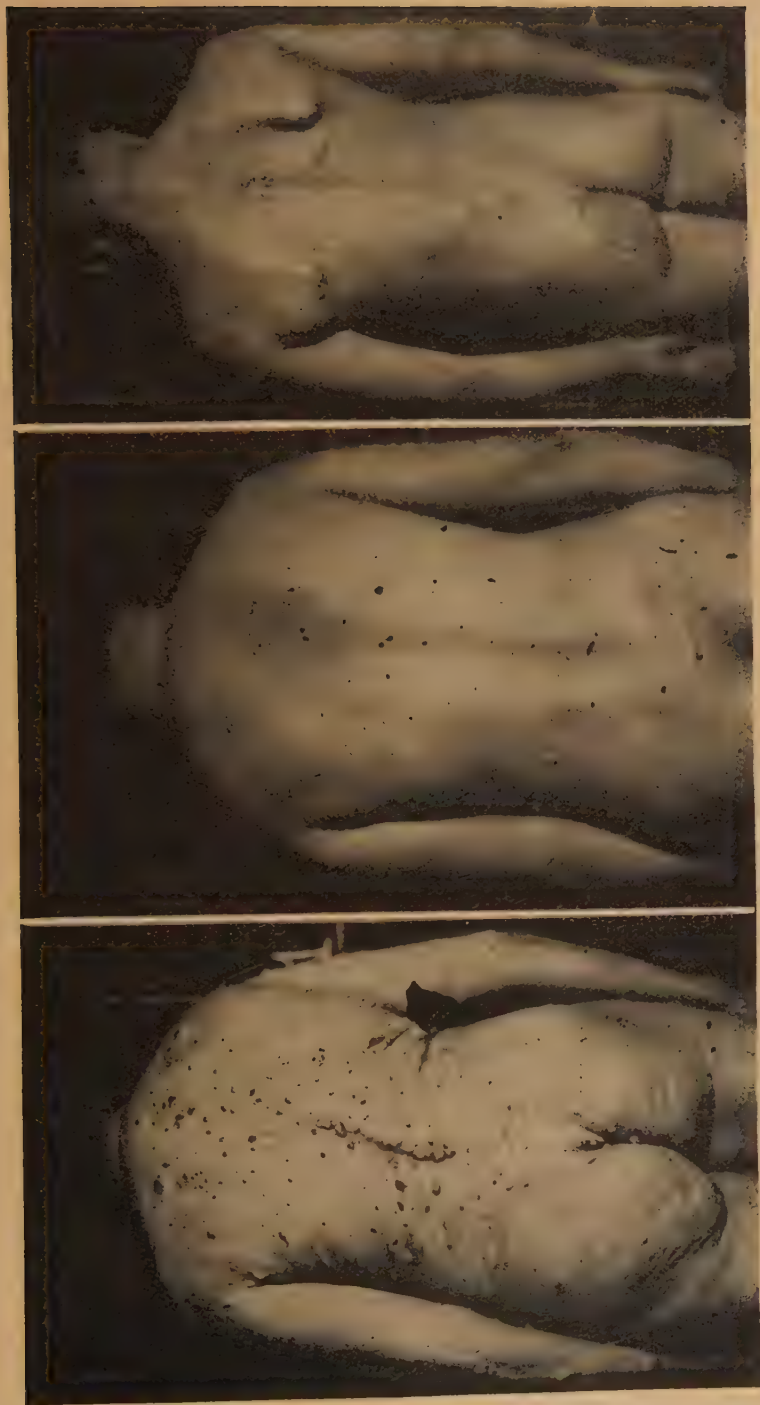


Fig. 15.

Fig. 14 et 15. — Maladie de Recklinghausen (Neurofibromatose) familiale.

Les unes existant à la naissance (congénitales proprement dites),

Les autres, d'apparition plus tardive (congénitales d'origine).

On peut rapprocher ces faits de constatations analogues concernant les pseudarthroses et inflexions de jambes, dont un certain nombre ne se révèlent que quelque temps après la naissance et d'autres — beaucoup plus rares — très tardivement.

III. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'aspect tant macroscopique qu'anatomo-pathologique des lésions trouvées au niveau des déformations osseuses est identique dans les deux affections.

On se trouve chaque fois en présence, au niveau des os atteints : — d'une ostéopériostite importante, avec périoste épaissi et fibreux, augmentation de l'épaisseur du cortex et disparition presque complète de la lumière médullaire,

— de zones de résorption osseuse avec ostéoporose plus ou moins marquée, aboutissant suivant leur degré à une déformation ou à une solution de continuité surtout visible radiologiquement et au niveau de laquelle l'os est remplacé par un tissu conjonctif fibreux dense.

IV. — EXAMENS SÉROLOGIQUES ET SANGUINS

Les réactions sérologiques et les examens de sang, dans l'une comme dans l'autre affection, ne nous donnent

aucun renseignement net, à part, peut-être, l'existence fréquente d'une hypercalcémie légère (ARMELIN, CHINAGLIA).

V. — COEXISTENCE DES DEUX SORTES DE LÉSIONS.

En dernier lieu, on a noté plusieurs fois chez des malades atteints de neurofibromatose incontestable, la coexistence de déformations osseuses diverses (scoliose, déformations multiples, craniennes, sternales...) et de formes typiques de pseudarthrose ou inflexion congénitale de jambe (GOUGEROT et BURNIER, BROCA, DUJARRIER).

De tous ces faits, de l'étude de nos observations, et de ce parallélisme troublant entre deux sortes de lésions toutes deux en rapport étroit avec la neurofibromatose, il semble devoir se dégager cette conclusion :

Les inflexions et pseudarthroses congénitales de jambe ne sont qu'une manifestation osseuse de plus à mettre sur le compte de cette curieuse maladie que RECKLINGHAUSEN a décrit sous le nom de neurofibromatose, terme qui risque, ainsi qu'en font foi les travaux les plus récents, de nous paraître maintenant bien incomplet.

ESSAI DE PATHOGÉNIE

Il n'entre pas dans nos intentions de faire ici un exposé pathogénique complet.

Nous voulons seulement essayer d'éclairer le mécanisme de production des lésions osseuses dans les inflexions et pseudarthroses congénitales de jambe, et cela, à la lumière des hypothèses les plus récentes et les plus couramment émises sur la pathogénie des déformations osseuses de la neurofibromatose.

Une question se pose tout d'abord : pourquoi les inflexions et pseudarthroses congénitales de jambe siègent-elles d'une façon constante à l'union de ses deux tiers supérieurs et de son tiers inférieur ?

Une étude attentive de l'anatomie et de la physiologie vasculaires de la région semble en donner une explication satisfaisante.

— L'os est irrigué principalement par son artère nourricière et accessoirement par des vaisseaux d'origine périostique.

— La vascularisation du périoste est pour une grande part d'origine musculaire (les vaisseaux quittant les muscles au niveau de leurs insertions).

Si l'on examine un tibia on s'aperçoit :

1^o Que son tiers inférieur est complètement dépourvu d'insertions musculaires.

2^o Que les ramifications de son artère nourricière deviennent de plus en plus grêles à mesure que l'on approche de la tibio-tarsienne et que l'on cesse de les apercevoir à l'union des deux-tiers supérieurs et du tiers inférieur de l'os.

Il y a donc, au niveau du tiers inférieur de la jambe, une zone où l'irrigation sanguine est moins importante et moins complète que dans toutes les autres parties du membre. Une radio tibiale, après injection de l'appareil vasculaire par liquide opaque aux rayons X en fait une démonstration éclatante (schéma 1) — (CIFUENTES, GUIJARRA et FERNANDEZ).



Schéam 1.

Il devient alors compréhensible que si des troubles trophiques et vasculaires (quelle qu'en soit l'origine) frappent ce membre, la région la première et la plus atteinte soit ce tiers inférieur déjà physiologiquement défavorisé.

Sur ce substratum anatomique qui serait la *cause favorisante*, viendraient alors se greffer des manifestations pathologiques (neurofibromatose pensons-nous) qui seraient la *cause déterminante*, et dont le mode d'action extrêmement complexe serait sous la dépendance d'un

dysfonctionnement endocrinien (surrénal et parathyroïde surtout) et d'une lésion des nerfs ou des centres trophiques nerveux ; le rôle capital dans la détermination des lésions osseuses restant cependant au sympathique.

Grossièrement résumées, les dystrophies, tant osseuses que musculaires, viendraient de deux troubles principaux :

— Un trouble vaso-moteur d'origine sympathique, que mettent en évidence les variations de l'indice oscillogométrique très diminuées au niveau du membre atteint (ARMELIN),

— Un trouble de la nutrition osseuse, d'origine nerveuse : lésion des nerfs trophiques de l'os (si on admet leur existence) ou des centres médullaires de la trophicité osseuse.

Nous donnons cette explication pour ce qu'elle est, c'est-à-dire l'hypothèse pathogénique la plus acceptable : en ce sens que d'une part elle s'appuie sur des données expérimentales et cliniques, que, d'autre part, elle donne une explication logique des processus pathologiques, et qu'enfin rien n'est venu jusqu'ici en infirmer les données.

Elle a l'avantage d'expliquer l'origine des dysplasies osseuses et leur siège constant, les échecs opératoires nombreux et les quelques succès dus à la sympathectomie périartérielle (qui agirait par suppression d'un des éléments déterminant l'apparition des lésions).

Pathogénie bien obscure cependant et dont les lacunes nous laissent encore sur bien des points dans une ignorance complète.

Si l'on examine avec soin les images radiographiques qui accompagnent nos observations personnelles, on note,

dans deux cas au moins, l'existence, à côté des lésions ordinaires, d'images rappelant celles que nous montre l'ostéite fibrogéodique décrite par RECKLINGHAUSEN.

COMPÈRE avait déjà noté plusieurs fois l'existence de lésions d'allure fibrogéodiques au niveau des pseudarthroses congénitales de jambe, et il alla même jusqu'à attribuer l'origine de cette affection à ce deuxième syndrome de RECKLINGHAUSEN.

GOUGEROT et BURNIER ont publié l'observation d'un homme de 63 ans, chez lequel on trouve :

— Une neurofibromatose congénitale avec tumeur cutanée, taches pigmentaires et déformations osseuses multiples (Cyphoscoliose, aplatissement thoracique, inflexion des deux tibias).

— Une ostéite fibrogéodique avec géodes typiques au niveau des têtes humérales et du maxillaire inférieur, sans périostite, et une tumeur surale à centre ossifié.

— Accessoirement, des signes de maladie de Paget : aspect spongieux et épaissi de plusieurs os, en particulier de ceux du crâne.

Or, c'est depuis très peu de temps, mais dans plusieurs observations, que l'on a montré l'association de ces deux syndromes décrits par un même observateur, mais placés par lui dans des cadres bien distincts dans lesquels d'ailleurs on les avait laissés jusqu'à ces derniers temps.

« Peut-être le rapprochement de ces deux syndromes jusque-là également mystérieux aidera un jour prochain à les mieux connaître l'un et l'autre, et à ne plus se satisfaire à leur sujet de pathogénies trop incomplètes. »
(MONDOR).

THÉRAPEUTIQUE

Un grand nombre de traitements ont été essayés, mais aucun n'a jusqu'ici donné de résultat appréciable.

L'absence de troubles glandulaires, cliniquement décelable, rend difficile et aveugle toute thérapeutique opothérapique.

Les injections de calcium, même dans le foyer lésionnel, accompagnées ou non d'ingestion, *per os*, d'huiles irradiées, ne semblent pas devoir donner des résultats plus brillants que les thérapeutiques précédentes.

Le traitement utile serait celui qui atteindrait la cause première de la neurofibromatose, mais nous sommes encore, sur ce point, dans une ignorance presque totale.

Les thérapeutiques chirurgicales ont un seul but : rendre une rigidité et une forme normales à l'os dystrophie et déformé. Pour l'atteindre, on a mis en œuvre des techniques diverses.

Après avoir constaté de nombreuses fois l'échec des essais de coaptation des fragments avec ou sans avivement des extrémités osseuses et, vu les catastrophes résultant le plus souvent des essais de redressement par ostéoclasie ou ostéotomie, les auteurs se sont rejetés sur des

procédés plus complexes et des interventions plus minutieuses qui leur ont donné quelques succès.

Tous ces procédés comportent l'emploi de greffes de divers types, en général prélevées sur le tibia du côté opposé et dont voici une énumération rapide :

— Procédé de REICHEL : Greffe ostéo-périosto-cutanée.

Procédé qui consiste à insérer sous le périoste des os dystrophies, une greffe prélevée sur la jambe du côté opposé et restant reliée à celle-ci par un pont cutané qu'on ne sectionnera que quand on aura estimé les néo-formations vasculaires suffisantes à la nutrition du greffon.

— Greffe rigide et totale d'ALBEE : prélevée suivant le procédé bien connu et que d'aucuns préfèrent pour sa rigidité, elle est fixée aux deux extrémités osseuses par une mortaise creusée préalablement dans celles-ci.

— Opération de HAHN-HUNTINGTON : procédé qui consiste à substituer en plusieurs temps la diaphyse péronière à la diaphyse tibiale absente et qui, jusqu'ici, semble avoir donné les meilleurs résultats.

— Greffe ostéo-périostée de DELAGENIÈRE (procédé repris par CODIVILLA). C'est le procédé le plus simple et le plus couramment employé et dont les succès ne sont pas plus rares que ceux obtenus par les autres procédés.

Chacune de ces méthodes possède des partisans, et chacune peut se targuer de quelques succès. Malheureusement, malgré les progrès incontestables des techniques opératoires, les échecs sont encore la règle et les succès l'exception. L'examen de quelques statistiques relevées par nous est à ce sujet convaincant :

— CAMURATI, sur les 27 cas de pseudarthrose et inflexions de divers types qu'il a suivies à l'Institut Rizzoli et qu'il traita par divers procédés, ne note que cinq succès complets.

Ses observations sont toutes des histoires interminables aux multiples interventions, aboutissant le plus souvent à l'échec définitif.

— ROCHER avoue des échecs fréquents.

— PUTTI lui-même n'a qu'un succès sur 13 cas.

— HENDERSON a 5 succès sur une statistique de 19 cas.

— FROELICH, sur les 4 cas qu'il rapporte, note un succès, 2 échecs immédiats et un échec tardif.

— MATHIEU, MOUCHET, OMBRÉDANNE ont signalé des cas heureux.

— Les statistiques de NOVÉ-JOSSERAND et de MAS-SART sont moins désolantes et

— DU JARRIER, dans un rapport à la la *Société d'Orthopédie* où il fait une mise au point de la question, présente cinq cas dont quatre succès et un échec, et termine par une conclusion optimiste.

Sans être aussi confiant que lui dans l'efficacité des thérapeutiques chirurgicales de cette affection (1), il semble que l'on puisse, dans certains cas, grâce à une technique bien réglée et à une grande prudence dans les indications opératoires, arriver à des guérisons incontestables.

(1) Nous avons été en effet à même de constater un certain nombre de récidives plus ou moins tardives chez des gens cités comme succès opératoires.

Cependant, sans être aussi pessimiste que BROCA qui vouait à l'échec fatal toute intervention sur une pseudarthrose congénitale, il n'en reste pas moins vrai que trop souvent encore on aboutisse, après de multiples interventions à rendre le malade plus infirme qu'auparavant et que l'amputation ne soit le terme trop fréquent de cette thérapeutique.

CONCLUSION

Bien que déjà émises au cours des divers chapitres de cette thèse, nous résumerons, pour la clarté de ce travail, nos conclusions en quelques courts paragraphes.

I. — Les mêmes antécédents familiaux et personnels unissent pseudarthrose et inflexion congénitale de jambe.

Les images radiographiques prises à leur niveau montrent toute une gamme de lésions qui passent insensiblement de l'inflexion simple et discrète aux déplacements les plus importants. Il est enfin assez fréquent de rencontrer sur la même jambe l'un des os infléchi et l'autre en pseudarthrose.

Il nous a donc paru logique de rapprocher ces deux déformations et de ranger leurs manifestations dans les modalités d'une même affection.

II. — La coïncidence presque constante des pseudarthroses et inflexions congénitales de jambe avec une neurofibromatose fruste ou complète, personnelle ou familiale, et le parallélisme troublant qui existe, tant au point de vue clinique qu'anatomo-pathologique, entre les lésions osseuses qu'engendre l'une, et celles que l'on trouve au niveau de l'autre *nous permettent, pensons-*

nous, de conclure à une notion étiologique nouvelle, et de faire entrer les pseudarthroses et inflexions congénitales de jambe dans le cadre des lésions osseuses de la neurofibromatose.

Ceci nous conduit à une triple déduction :

1) *Pathogénique* : La mauvaise vascularisation des os de la jambe à leur tiers inférieur expliquerait la prédominance à ce niveau des troubles trophiques vasculaires et nerveux que peut déterminer la neurofibromatose au niveau du membre inférieur.

2) *Thérapeutique* : Nous savions qu'il existait au niveau des pseudarthroses et inflexions congénitales de jambes des os dysplasiés et de résistance amoindrie.

Nous le saurons mieux, et notre action thérapeutique en sera peut-être facilitée.

D'un côté nous avons vu à quel point les résultats opératoires sont incertains et aléatoires.

D'un autre côté, nous savons que la fonction du membre reste conservée jusqu'à un degré avancé des lésions, et qu'il ne faut pas un appareil orthopédique compliqué pour, de possible qu'elle était, rendre la marche facile.

Rien alors ne nous presse ; faisons donc patienter le malade en le maintenant avec des appareils qui, tout en facilitant la marche, empêcheront les déformations de s'accroître.

A procéder ainsi nous avons tout à gagner : en effet, les troubles trophiques semblent souvent s'atténuer avec l'âge, et l'expérience a montré que, plus un enfant est opéré tard, plus l'intervention a de chances de réussir.

Nous pensons qu'il faut surtout savoir attendre et n'opérer, si on le juge indispensable, qu'avec la plus grande prudence et après s'être assuré d'une amélioration de la trophicité osseuse et musculaire.

Sinon, on risque fort de courir à un échec et d'aggraver encore le pronostic fonctionnel.

3) *Légal* : Mis en cause pour échec opératoire, le chirurgien sera heureux de pouvoir incriminer, non une déficience technique venant de lui, mais une affection générale venant du malade.

Dans un même ordre d'idées, la position de l'accoucheur ou de la sage-femme accusés d'avoir, par faute professionnelle, fracturé un membre de l'enfant au cours de l'accouchement deviendra beaucoup plus forte s'ils peuvent arriver à prouver l'existence de neurofibromatose chez l'enfant ou chez les parents.

VU : le Doyen,

TIFFENEAU

VU : le Président de la thèse,

MATHIEU

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

1. CAMURATI (M.). — Le pseudo-artrosi congenite della tibia (*Chir. d'org. di movimento.*, juil. 1930).
2. CIFUENTES, GUIJARRO et FERNANDEZ. — Sur la pseudarthrose congénitale du tibia (*Los progressos de la clinica*, juillet 1932).
3. COMPÈRE (E. -L.). — Localized osteitis fibrosa in new born and congenital pseudarthrosis of tibia (*J. bone et joint surg.*, avril 1936).
4. DELAUNAY (M.). — Contribution à l'étude des courbures et pseudarthroses congénitales des os de la jambe (*Thèse Paris*, 1927).
5. DUCROQUET (R.). — A propos des pseudarthroses et inflexions congénitales du tibia (*Mém. acad. de chir.*, 23 juin 1937).
6. DUJARRIER. — Pseudarthrose congénitale des deux os de la jambe. Bons résultats tardifs (*Bulletin et mém. de la soc. nat. de chir.*, 18 juin 1927).
7. — *Revue d'orthopédie*, novembre 1927.
8. DUJARRIER et TOPANS KHAN. — Neurofibrome de la nuque coexistant avec une pseudarthrose du tibia (*Soc. anat.*, 19 mars 1924).
9. GRAZIANO (E.). — Pathogénie et traitement de la pseudarthrose congénitale du tibia et du péroné (*La chirurgia degli organi di movimento*, Vol. XIII, fasc. 3, 1929).
10. MASSART (R.). — Traitement de la pseudarthrose congénitale par greffons pris sur la mère (*Bull. et Mém. des chir. de Paris*, févr. 1935).
11. MATHIEU (P.). — Pseudarthrose du tibia chez un jeune enfant guérissant par greffe ostéopériostique (*Bulletins et Mémoires de la Sté Nationale de Chirurgie*, nov. 1928).

12. NOVÉ-JOSSERAND. — Un cas de pseudarthrose congénitale du tibia guéri par l'opération de HAHN (*Sté Française d'Orthopédie*, 10 oct. 1931).
13. LOEFFLER. (F.). — Eine interessante Beobachtung während der Behandlung einer angeborenen Unterschenkel Pseudarthrose (*Zentralbl. f. Chir.*, 22 sept. 1928).
14. POLOSSON (E.), GIBERT et DECHAUME (M.). — Maladie de Recklinghausen avec troubles trophiques osseux et cutanés ayant conduit à une amputation haute de la cuisse (*Lyon méd.*, 23 oct. 1927).
15. PUECH (A.). — Bone lesions in neurofibromatosis (*Paris médical*, 12 déc. 1925).
16. ARMELIN (G.). — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose (*Thèse Paris*, 1932).
17. BROCHARD (R. A. V.). — Contribution à l'étude de la neurofibromatose (*Thèse Paris*, 1934).
18. CHINAGLIA. — La neurofibromatose cutanée ; ses rapports avec les lésions osseuses ; calcémie, troubles endocriniens. (*Arch. ital. di chir.*, Bologne, 4 juin 1936).
19. GOUGEROT (H.) et BURNIER. — Maladie de Recklinghausen, familiale coexistence de la maladie osseuse de Paget chez le père (*Arch. dermato-syph. de la clin. de l'hôp. St. Louis*, juin 1935).
20. GRENET (H.), DUCROQUET (R.), ISAAC-GEORGE (P.), MACÉ (M.). — Formes frustes pigmentaire et osseuse de la neurofibromatose (*Presse médicale*, 22 déc. 1934).
21. ISRAËL, LEIBRANDT (L.). — Lésions osseuses au cours d'une maladie de Recklinghausen (*Strasbourg méd.*, 25 juin 1935).

Saint-Amand (Cher). — Imprimerie R. BUSSIÈRE. — 18-6-1938.

